

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Lucia Junquera Vega

MIR 4 Cardiología

Servicio de Salud del Principado de Asturias - SESPA

Antecedentes personales

- » Tercera gestación de mujer de 35 años, fumadora de 12 cig/día, diagnosticada de síndrome de Ehler Danlos con insuficiencia mitral.
- » Valorada en semana 36+3 de gestación en cardiología infantil con diagnóstico de estenosis valvular aórtica crítica, disfunción VI moderada, hipodesarrollo mitral, aorta y arco aórtico.
- » Cesarea electiva a las 37 semanas por cardiopatía fetal.

Pruebas complementarias

- » **ETT:** Estenosis valvular aórtica crítica. Disfunción VI moderada-severa. Cavidades izquierdas (ventrículo, mitral y aorta) límites para viabilidad en tamaño y función. Ductus arterioso de 3.5 mm, cortocircuito bidireccional.

PHILIPS

PHILIPS

MI 1,3

26/01/2016

JPEG CR 35:1

JPEG CR 30:1

TARIO

JPEG CR 37:1

PREM

PHILIPS

MI 1,3

26/01/2016

S8-3

PREM S8-3

TIS 1,1

11:36:31

124Hz

30Hz

PREMAT

6,0cm

6,0cm

S8-3

2D

2D

124Hz

6,0cm

Arm

Arm

Gan.

Gan.

2D

C 34

C 34

ArmónGral

5/3

5/3

Gan. 52

C 34

Color

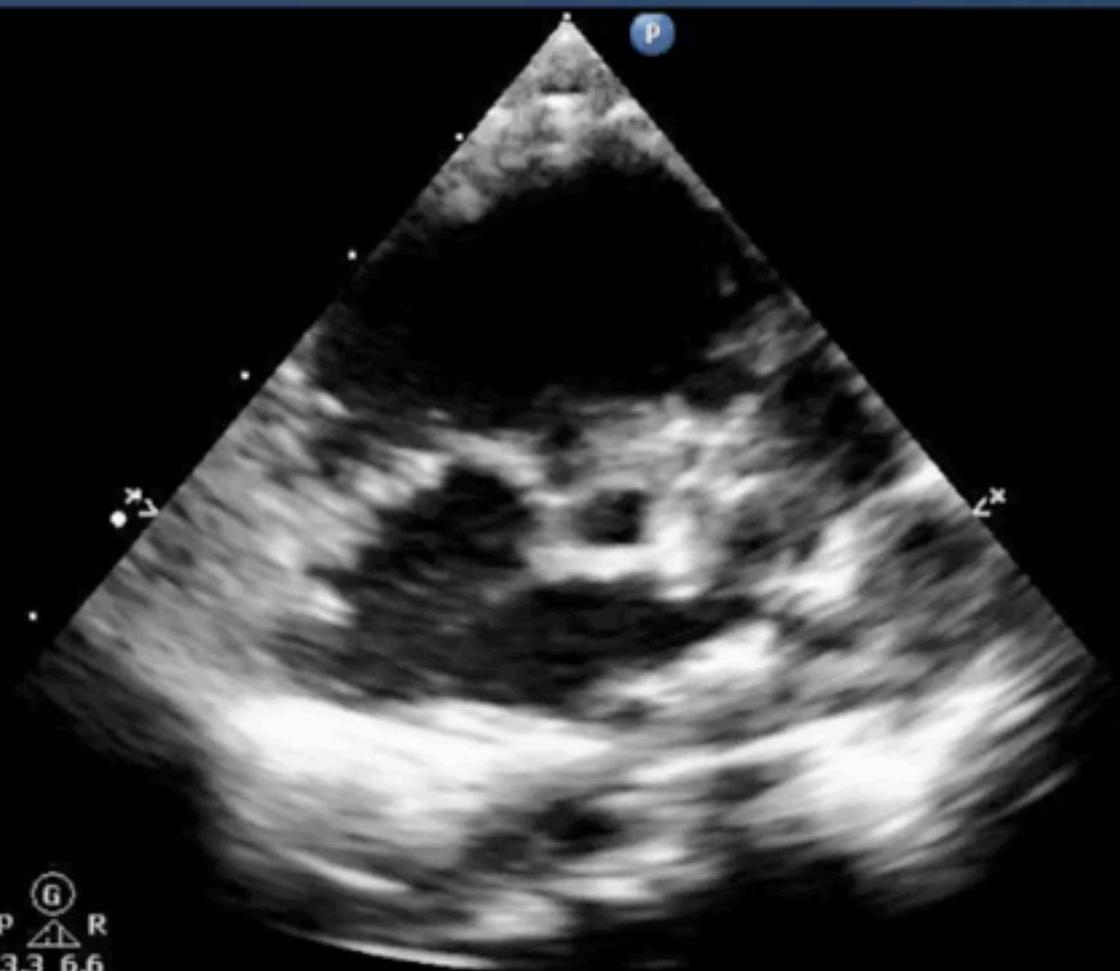
5/3/1

2,7

Gan.

4/5

Filtr.



PHILIPS

MI 1,3 26/01/2016

HOSPITAL VERSTARIO

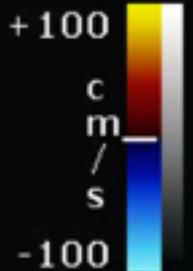
PHILIPS

MI 0,1 26/01/2016

PR S8
S8
12 PREM S8-3
6, 124H S8-3
7,0c 7,0cm

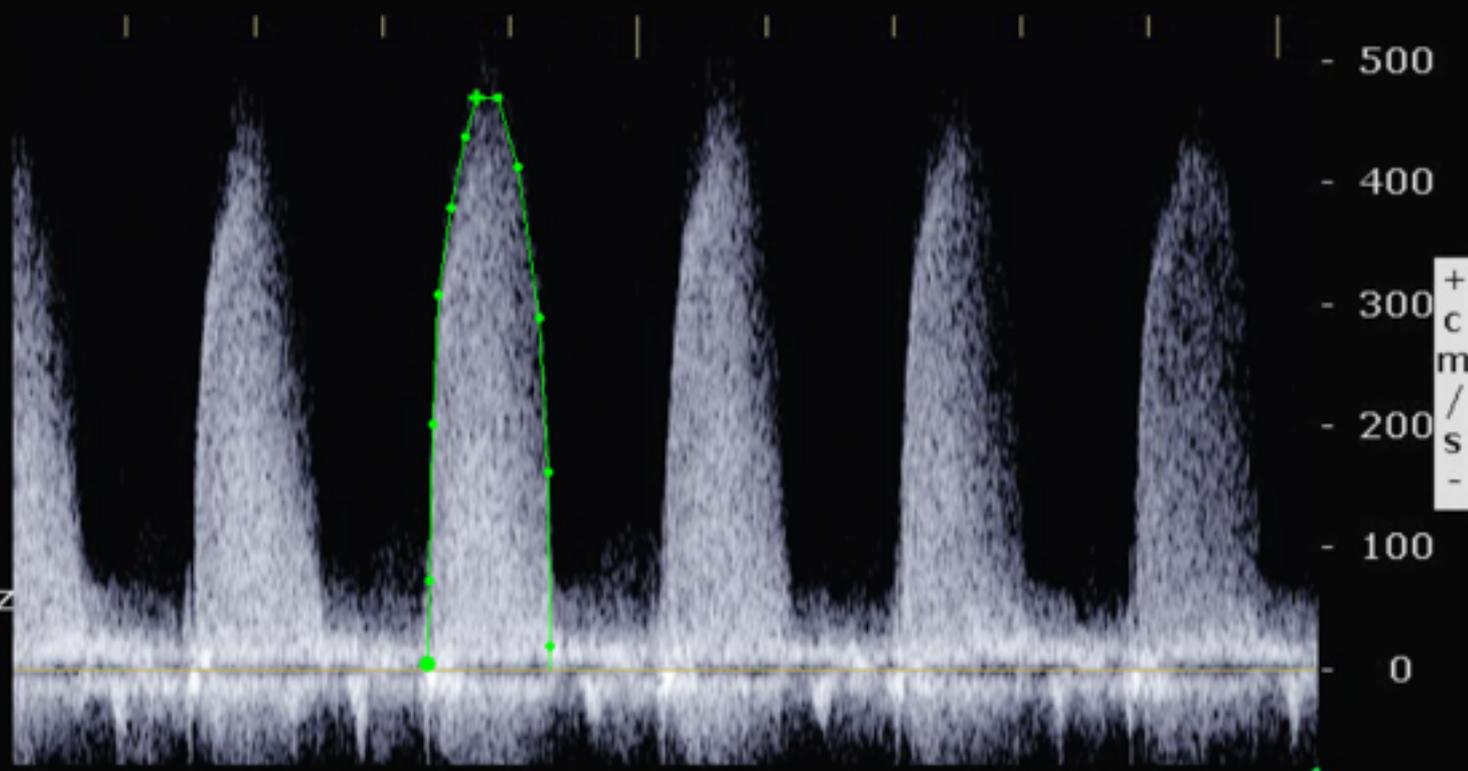
JPEG CR 39:1
JPEG CR 14:1
GP med Ao = 68,6 mmHg
U2 media Ao = 375,5 cm/s
ITU UAo = 72,2 cm
+ GP máx Ao = 88,8 mmHg
Umáx U2 Ao = 471,2 cm/s

2D
A 2D 2D
G ArmónGral
C Gan. 52
5 C 28
5/3
5/3/0



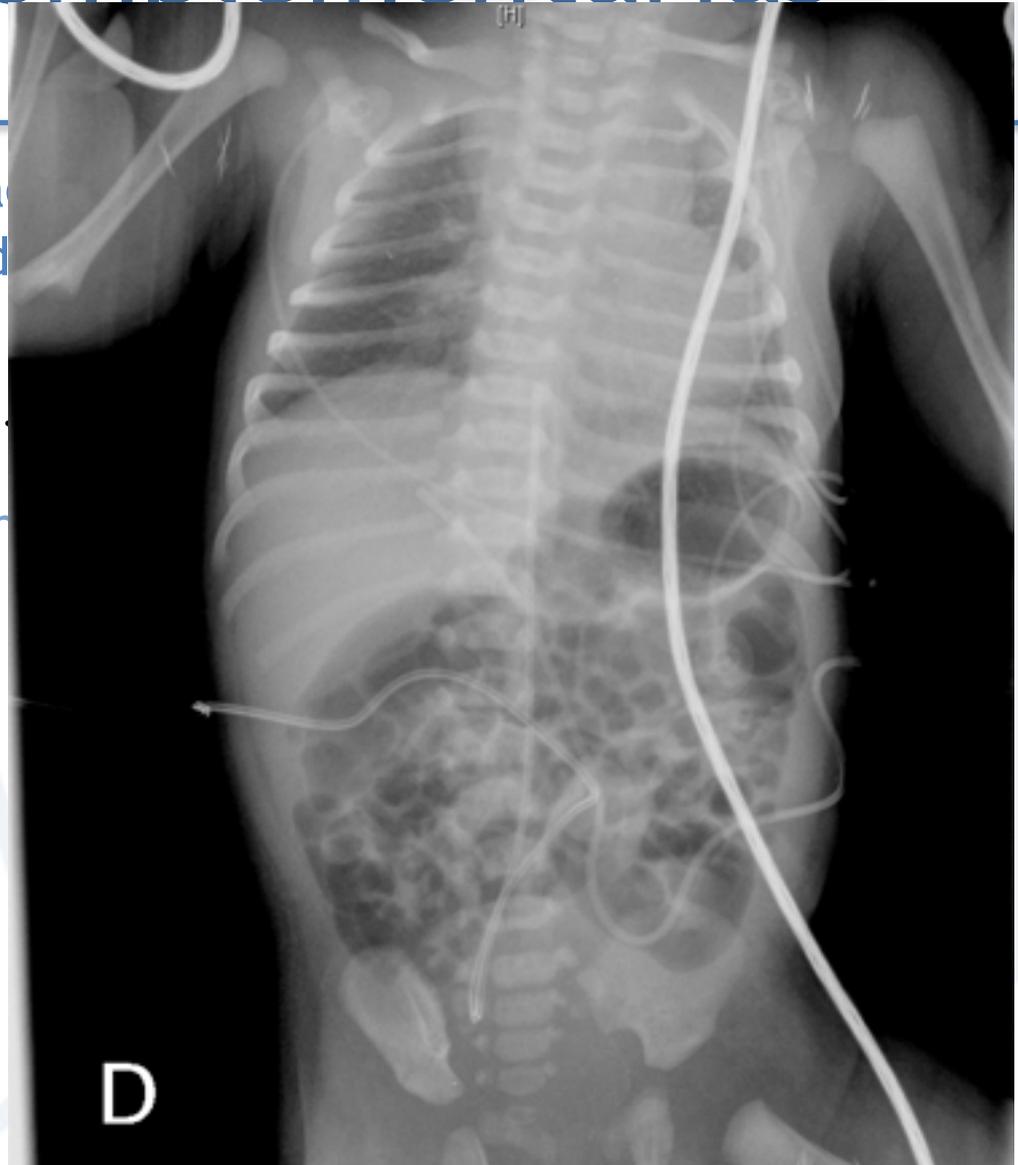
Color
2,7 MHz
Gan. 69
4/5/1
Filtr. Alt.

CW
2,5 MHz
Gan. 52
3,1 cm
Ángulo 0°
Filtr. 400Hz
100 mm/s



Pruebas complementarias

- » **ETT:** Estenosis valvular a severa. Cavidades izquierdas para viabilidad en tamaño cortocircuito bidireccional.
- » **ECG:** RS. Alteraciones in límite corto. BIRD.
- » **Rx tórax:**



Diagnóstico

- Estenosis aórtica crítica, insuficiencia aórtica leve.
- Cavidades izquierdas hipoplásicas + datos de disfunción sistólica moderada-severa y diastólica de VI.
- HTP.
- Ductus arterioso persistente pequeño
- CIA OS con flujo I-D

Evolución

- » 29/01/16 -> **Valvuloplastia percutánea con balón**
 - Gradiente pico-pico final: 36 mmHg, mejoría de curva de presión aórtica, sin presencia de IAo residual.

- » 30/01/16 -> inicio tto: CPAP, prostaglandinas (desaturaciones frecuentes y aumento de trabajo respiratorio)

Evolución

» ETT (1/03/16)

FOP amplio, cortocircuito ID sin gradiente significativo (< 5 mmHg), con abombamiento de SIA I-D.

VI hipodesarrollado, hipertrófico e hipercontractil, poco precargado y con datos de disfunción diastólica severa. Hiperecogenicidad de músculos papilares y engrosamiento endocárdico.

Escaso llenado de VI, aceleración del flujo mitral con fusión de onda E/A, gradiente máximo de 6 mmHg y medio de 3.3 mmHg.

Estenosis valvular aórtica severa, con gradiente máximo a su través de 85-90 mmHg máximo y medio 47 mmHg. Insuficiencia aórtica de grado leve.

Dilatación severa de VD, función sistólica conservada. IT ligera, insuficiente para estimar gradiente de forma adecuada.

SIV con rectificación D-I sugestivo de hipertensión pulmonar.

Flujo pulmonar y en ramas sugestivo de hipertensión pulmonar (elevadas resistencias).

Ductus arterioso persistente de pequeño calibre (1.2-1.5 mm), con tendencia a cierre, cortocircuito bidireccional con predominio D-I y gradiente max proximo a 20-25 mmHg.

Arco Ao izquierdo de tamaño aceptable, sin coartacion, pero con flujo en aorta descendente pulsátil muy patológico, de escasa amplitud, sobre todo a nivel abdominal y con presencia de flujo retrogrado al inicio del estudio (coincidente con irritabilidad y llanto).

No derrame pericárdico.

Evolución

» 3/02/16 -> Banding pulmonar bilateral

ETT control:

- Estenosis severa de ramas pulmonares con gradiente en RPI de 50 mmHg y en RPD de 40 mmHg, con ramas de muy pequeño calibre en torno a 2 mm
- Imagen filiforme en Ao abdominal. Se inicia anticoagulación con heparina

PHILIPS

RUEDA

MI 1,3 09/03/2016 JPEG CR 33:1

TIS 1,0 12:52:25

HOSPITAL
UNIVERSITARIO
CENTRAL de
ASTURIAS

PHILIPS
NEON
S8-3
RUEDA

MI 1,2 09/03/2016 JPEG CR 24:1
TIS 1,1 13:01:36

PHILIPS
NEONATO
S8-3
7,0cm
25Hz

PHILIPS
RUEDA

MI 0,7 09/03/2016 JPEG CR 24:1
TIS 1,3 13:06:06

2D 7,0cm NEONATO 2

Arm2D

Gan ArmónGral

C 34 Gan. 47

5/3 C 34

5/3/0

75 mm/s

S8-3

30Hz

HD Zoom

2D

ArmónGral

Gan. 35

C 34

5/3/0

75 mm/s

Color

2,7 MHz

Gan. 74

4/5/1

Filtr. Alt.

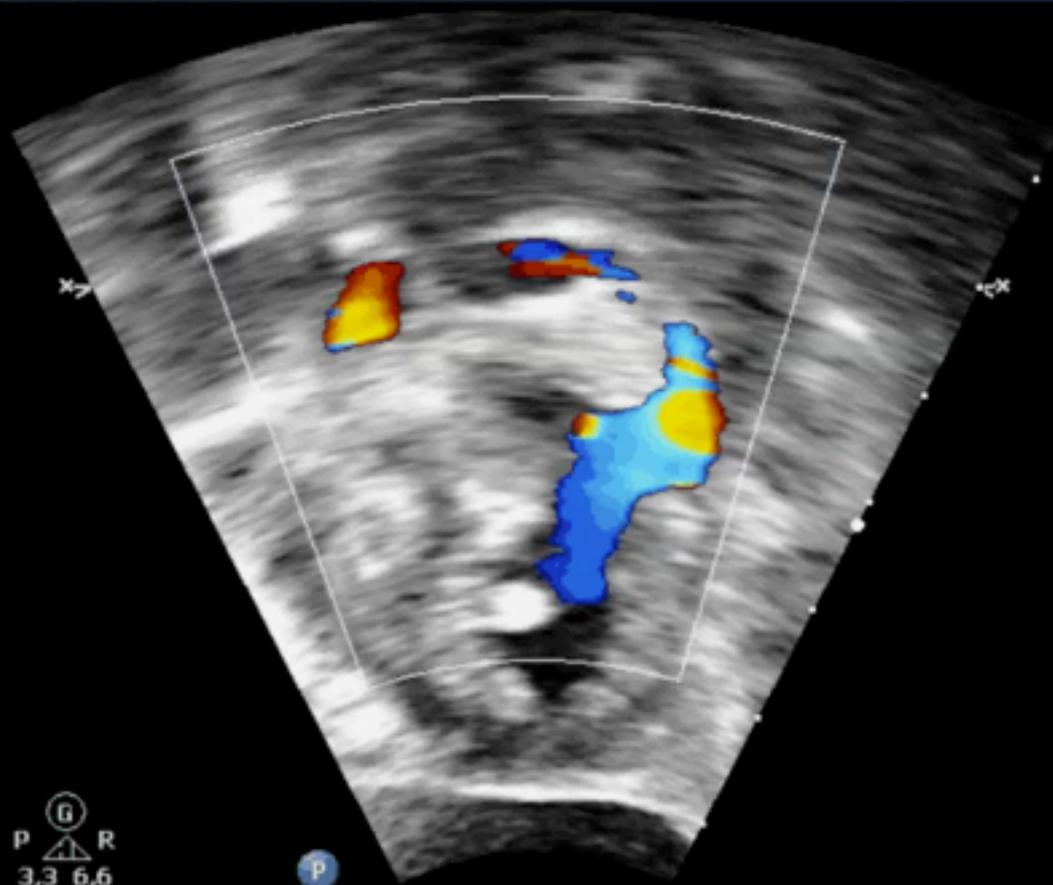
Color

3,1 MHz

Gan. 74

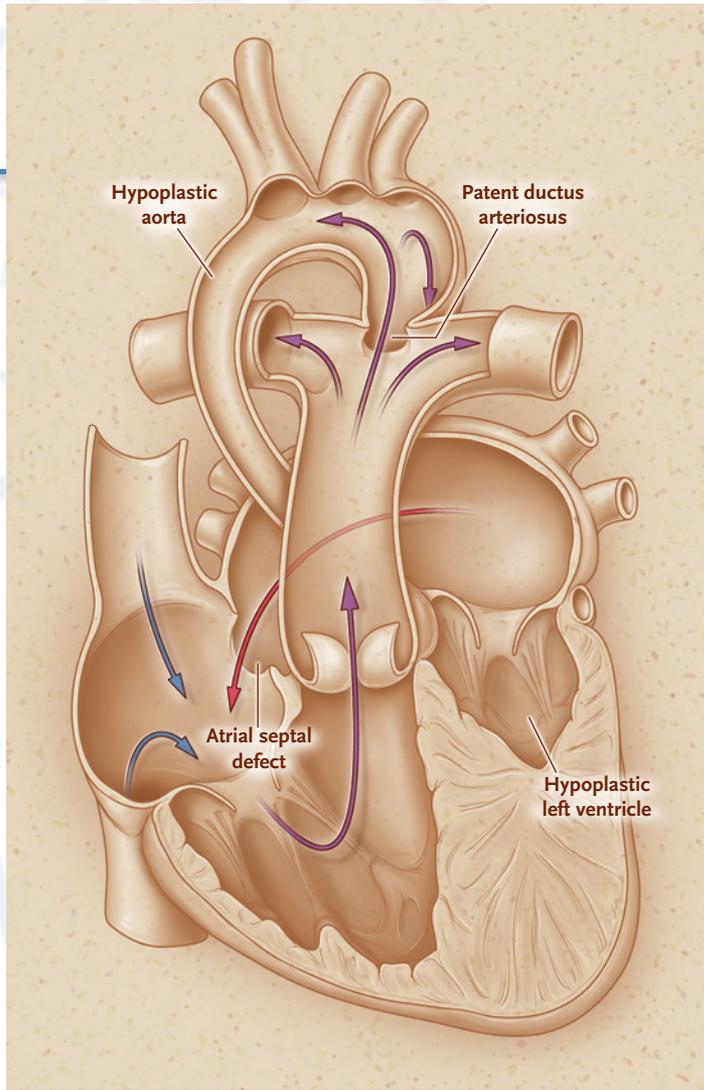
4/5/1

Filtr. Alt.

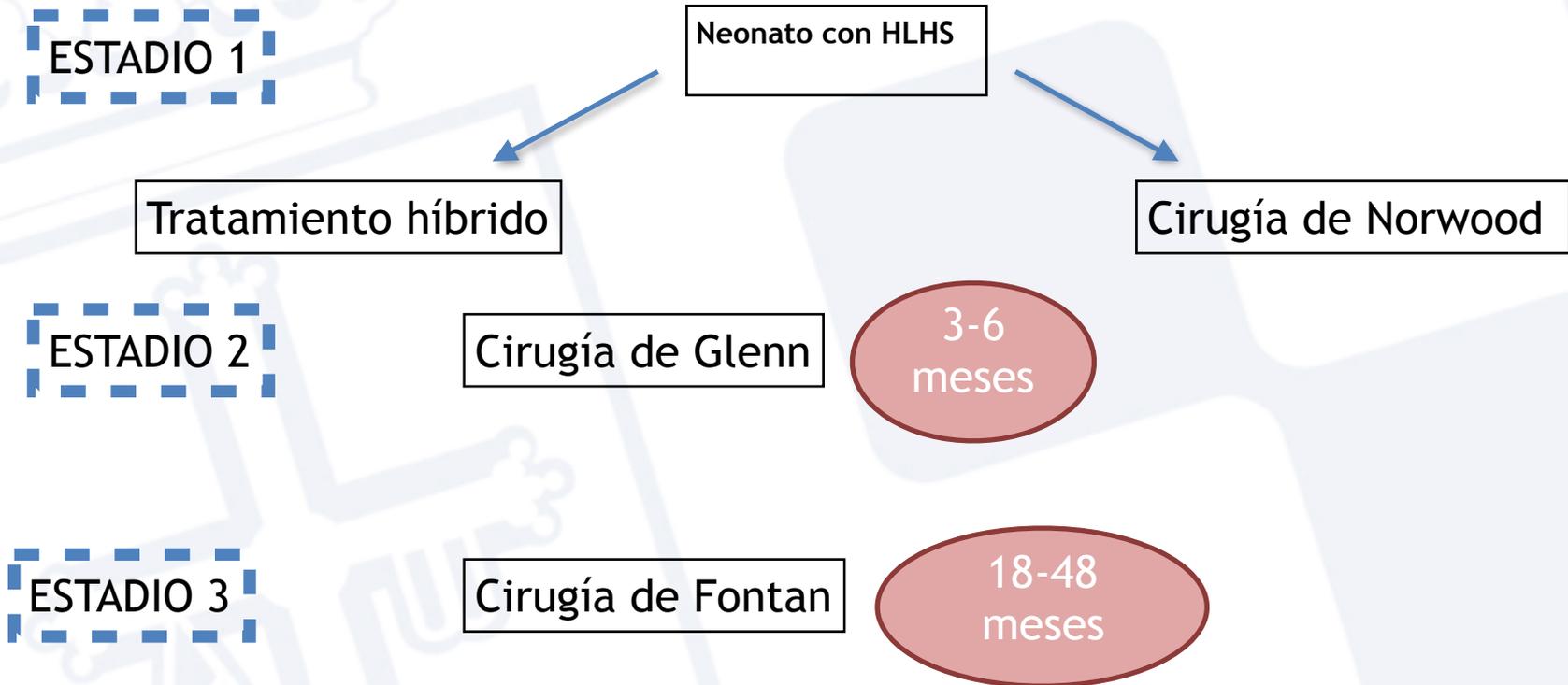


SINDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

4-9%
cardiopatías congénitas



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Cirugía de Norwood

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

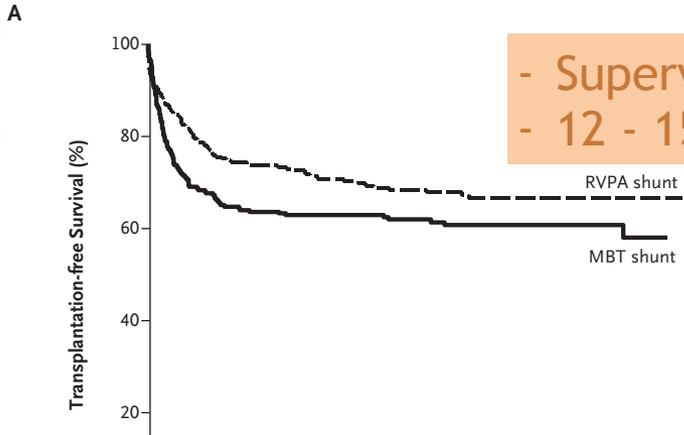
- Procedimiento de cirugía congénita

Mayor costo

Mayor estancia hospitalaria

ORIGINAL ARTICLE

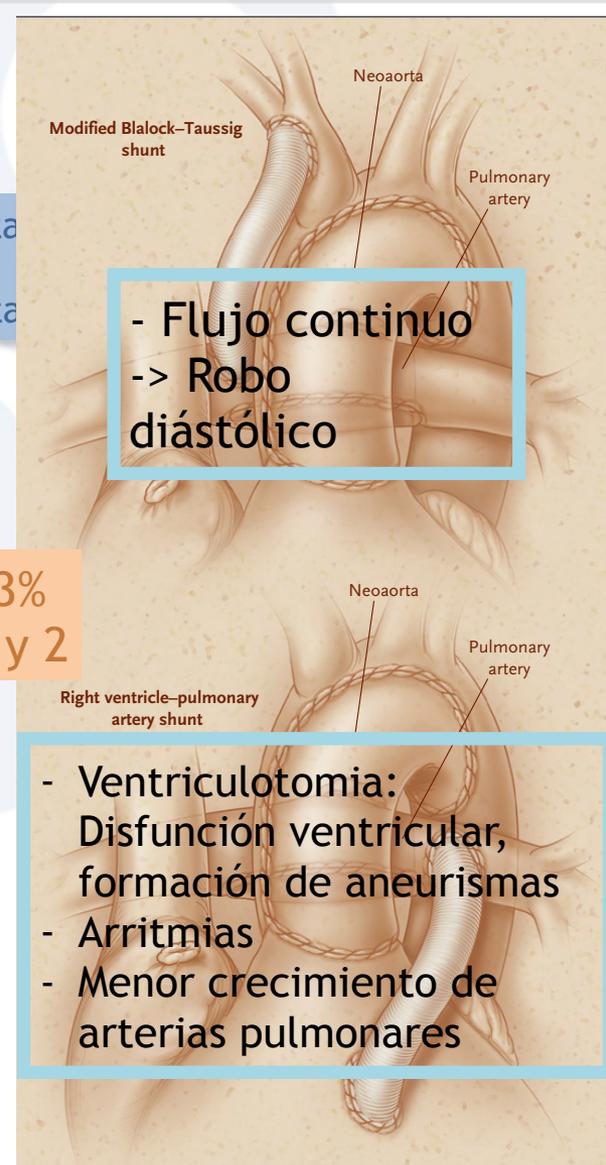
Comparison of Shunt Types in the Norwood Procedure for Single-Ventricle Lesions



- Supervivencia inmediata hasta 93%
- 12 - 15% mueren entre estadio 1 y 2

Conclusiones:

- Objetivo 1° (supervivencia libre de trasplante) fue mayor en RVPA shunt durante los primeros 12 meses, no encontrándose diferencias estadísticamente significativas posteriormente
- Tasa de complicaciones y reintervenciones en los primeros 12 meses fue mayor en el grupo de RVPA shunt (dilatación con balón, implante de stent)



- Flujo continuo
- > Robo diastólico

- Ventriculotomía: Disfunción ventricular, formación de aneurismas
- Arritmias
- Menor crecimiento de arterias pulmonares

Figure 2. The Norwood Procedure with a Modified Blalock-Taussig Shunt and a Right Ventricle-Pulmonary Artery Shunt.

In the completed Norwood procedure, one can see the reconstructed aorta (neoaorta) and the isolated pulmonary artery. Pulmonary blood flow is supplied by either a modified Blalock-Taussig shunt (top) or a right ventricle-pulmonary artery shunt (bottom).

Tratamiento híbrido

- Banding pulmonar
- Stent en ductus/ infusión de PGE1
- Ampliación de CIA (Qx o septostomia con balón)

- 1er estadio de paliación
- puente a transplante
- puente a reparación biventricular

Predictores de mal pronóstico

- Bajo peso al nacer
- Prematuridad
- Aorta ascendente de pequeño tamaño
- Insuficiencia tricuspidea severa
- Obstrucción drenaje venoso pulmonar

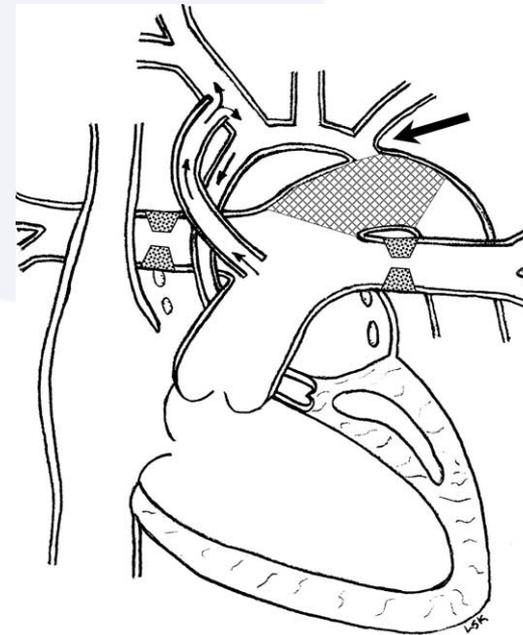
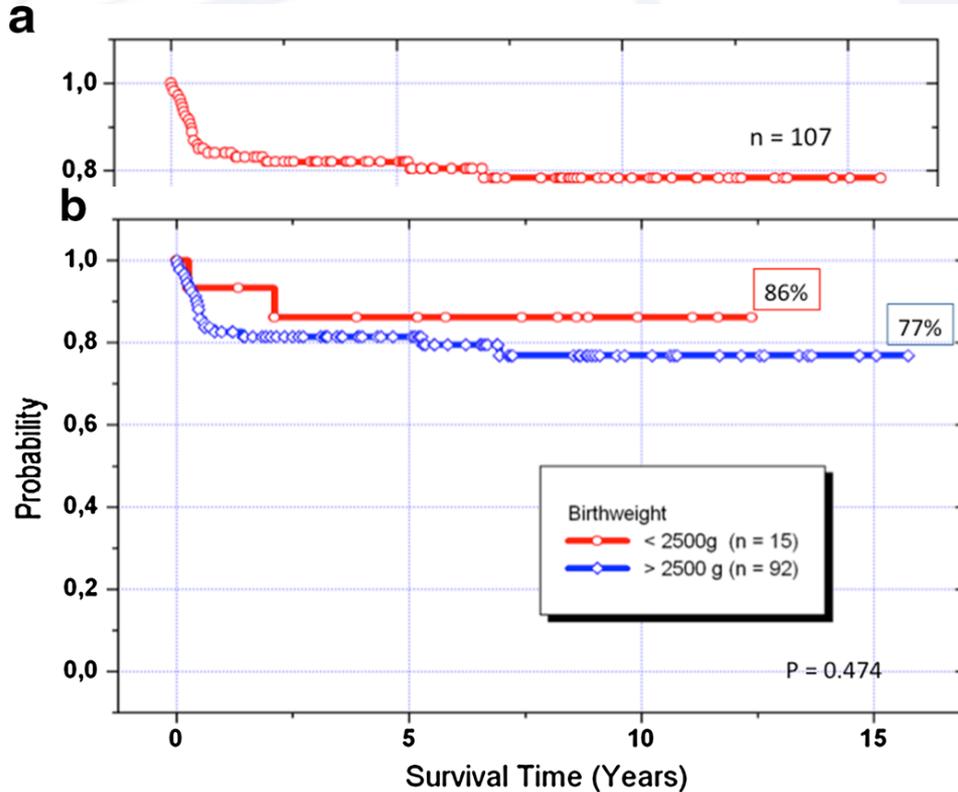


Figure 1. Hypoplastic left heart syndrome with aortic atresia is depicted after bilateral pulmonary artery banding (*stippled areas*) and ductal stenting (*crosshatched area*). MPA-IA shunt provides source of blood flow to aortic arch (*small arrows*) in patients in whom retrograde flow across aortic isthmus is obstructed (*large arrow*).

Fifteen-year Single Center Experience with the “Giessen Hybrid” Approach for Hypoplastic Left Heart and Variants: Current Strategies and Outcomes

Dietmar Schranz · Anna Bauer · Bettina Reich · Blanka Steinbrenner · Sabine Recla · Dorle Schmidt · Christian Apitz · Josef Thul · Klaus Valeske · Jürgen Bauer · Matthias Müller · Christian Jux · Ina Michel-Behnke · Hakan Akintürk



Supervivencia:

- 1 año: 84%
- 5 años: 82%
- 15 años: 77%

Initial Experience With Hybrid Palliation for Neonates With Single-Ventricle Physiology

Christopher A. Caldarone, Lee Benson, Helen Holtby, Jia Li, Andrew N. Redington and Glen S. Van Arsdell

Ann Thorac Surg 2007;84:1294-1300

DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.04.127

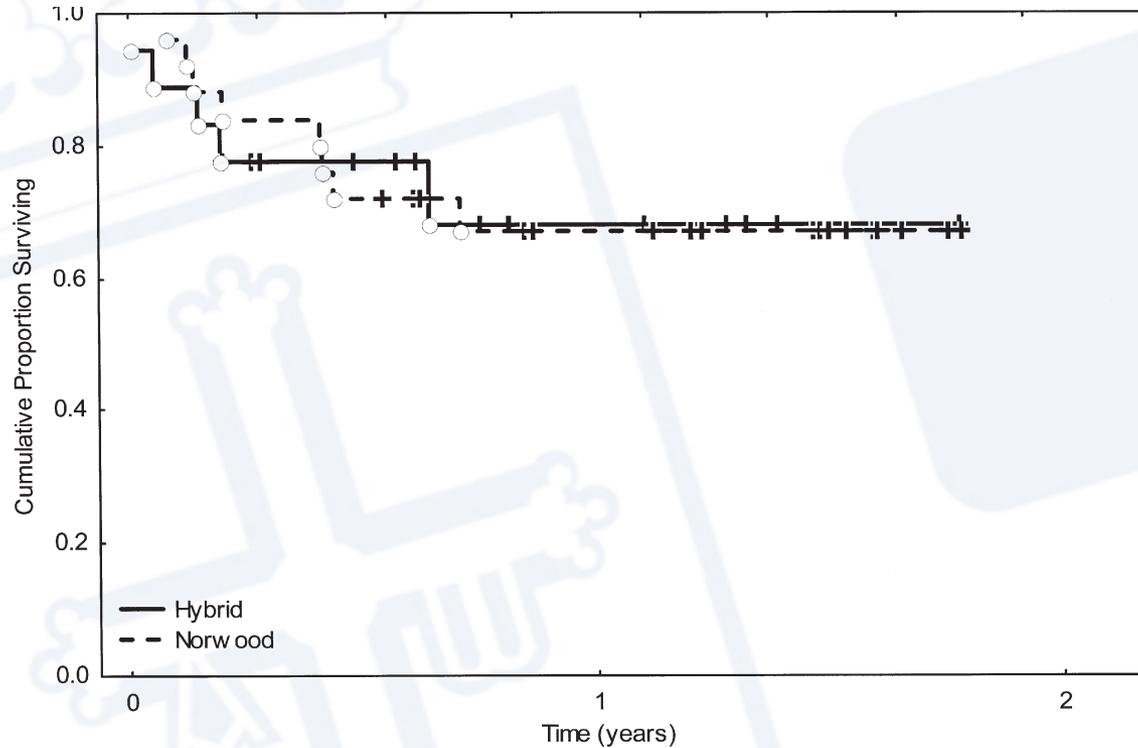


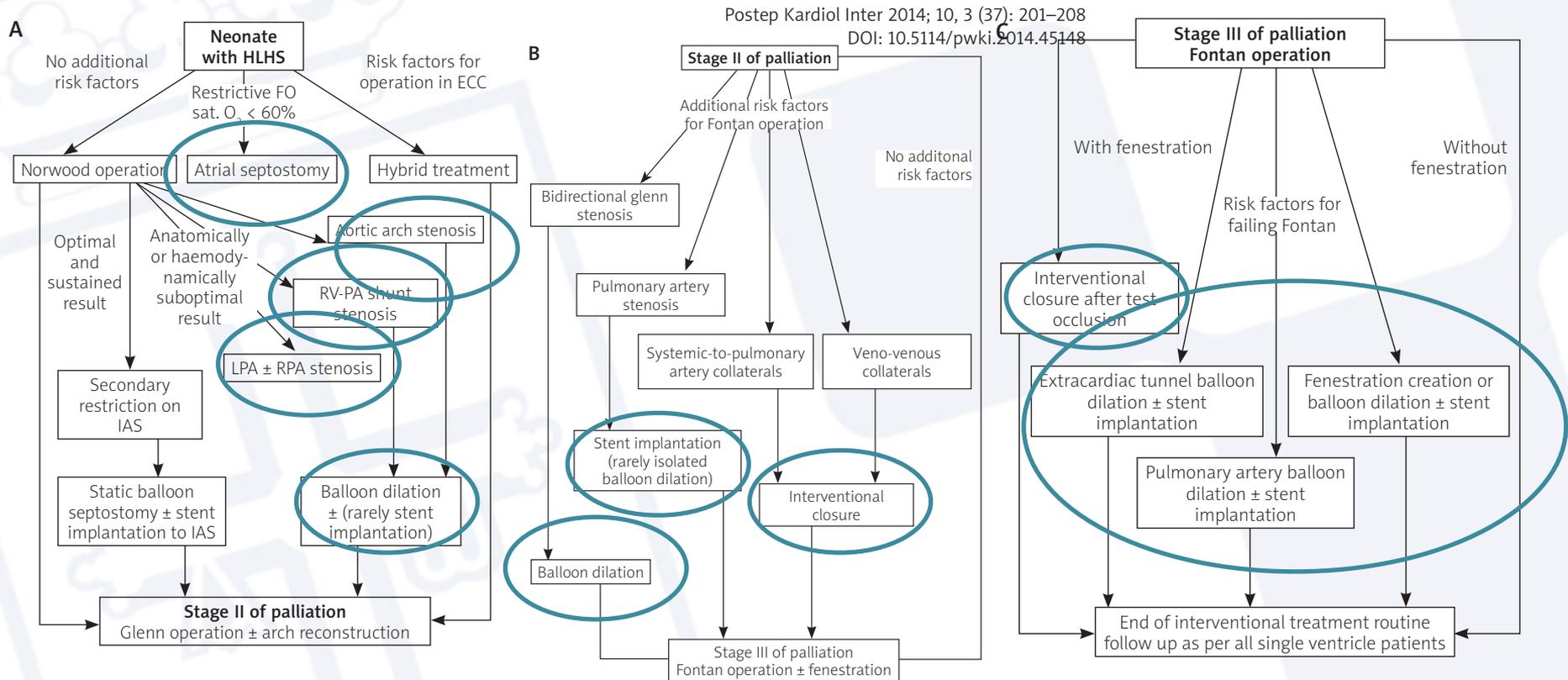
Fig 2. Patient survival stratified by hybrid (solid line) or Norwood procedure (dashed line) group ($p = 0.91$). Each circle or hashmark represents a single patient after an uncensored or censored interval, respectively.

Hypoplastic left heart syndrome – a review of supportive percutaneous treatment

Tomasz Moszura^{1,2}, Sebastian Górczny¹, Paweł Dryżek¹

¹Department of Cardiology, Polish Mothers Memorial Hospital, Research Institute, Lodz, Poland

²Department of Paediatric Cardiology and Nephrology, Poznan University of Medical Sciences, Poland





Gracias y... Preguntas?